

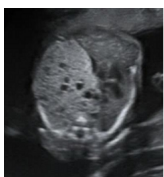
BS Đinh Xuân Hàn -

1. Định nghĩa

Nang tủy phổi bẩm sinh (CPAM) là một trong những dạng tật bẩm sinh hiếm gặp của phổi được Ch'In và Tang mô tả đầu tiên năm 1949. Tỷ lệ mắc đối với các bệnh lý CPAM là 1/8300-1/35000 các thai nhi. Biểu hiện lâm sàng của CPAM không điển hình, các biểu hiện của CPAM như u bao gồm nhồi mùng, tràn khí màng phổi và nguy cơ chuyển đổi ác tính. CPAM là dạng tổn thương phổi thai nhi hay gặp nhất. Bệnh này khởi phát trước khi em bé được sinh ra, và có thể có kích thước thay đổi và có dạng đặc hoặc dạng nang. Một nang lớn được gọi là tổn thương macrocystic ($\geq 5\text{mm}$), và một nang nhỏ hoặc dạng đặc được gọi là microcystic ($<5\text{mm}$).

2. Dấu hiệu và chẩn đoán:

CPAM điển hình được phát hiện trên siêu âm trước sinh. Bác sĩ siêu âm thường nhận ra một vùng sáng trong phổi của thai nhi cho một nang hoặc khối. CPAM thường tăng kích thước cho đến tuần 26 – 28, sau đó kích thước của các khối CPAM giữ nguyên hoặc giảm.



Hình 1: CPAM dạng nang lớn



Hình 2: CPAM dạng nang nhỏ với mạch máu nuôi từ ĐM

Ngoài ra, còn có thể thấy các dấu hiệu:

- Tìm thấy dị tật

Bất thường nang tủy n phổi bẩm sinh (Congenital Pulmonary Airway Malformation)

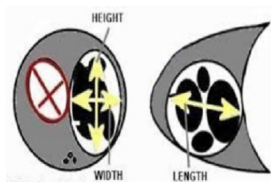
Viết bởi Biên tập viên

Thứ hai, 15 Tháng 5 2023 09:33 -

- Phôi thai là dấu hiệu tiên lượng xấu, xảy ra < 10%.
- Đa thai: có dấu hiệu chèn ép thốn quốn, phôi thai.
- Doppler máu: mạch máu nuôi tử cung mạch phổi.

3. Tiên lượng

Tùy thuộc vào tuổi thai và kích thước của khối sụn tiếp xúc được siêu âm một hoặc hai tuần trước khi sinh theo dõi sát sự phát triển của tổn thương. Vì có sự đáng kể về mức độ của tổn thương phổi CPAM volume ratio, vì thế tỷ lệ là CVR, chúng ta sẽ đo được các tổn thương kích thước của tổn thương phổi và quan trọng là kích thước của em bé (đưa vào chu vi vòng đầu em bé). CVR được phát triển bởi các chuyên gia từ viện nhi Philadelphia. Nó là cách chính xác nhất để theo dõi sự phát triển của khối CPAM theo thời gian, và giúp chúng ta xác định được cách tốt nhất để điều trị cho thai nhi.



Hình 3: Công thức tính CVR: $(Length \times Height \times Width \text{ CPAM (cm) }) \times 0,52 / \text{Head circumference (cm)}$

Nếu chỉ số CVR >1.6, tiên lượng phôi thai, suy tim, thai lưu. Trong trường hợp này cần cân nhắc phẫu thuật sinh.

CVR càng thấp thì càng tốt. Nhưng vì có tiếp tục theo dõi là rất quan trọng để đảm bảo có thể tích của tổn thương không tăng lên và không đòi hỏi can thiệp trước sinh.

Trường hợp khuyến cáo theo dõi 1-2 tuần sau khi chẩn đoán đầu tiên, bao gồm kích thước tổn thương, tiến triển phôi thai, đa thai.

4. Can thiệp bảo thai đối với CPAM

Với các CPAM lớn, có một số lựa chọn điều trị khác nhau trước sinh để làm giảm kích thước của khối và giảm khả năng gây suy tim thai. Các lựa chọn điều trị này tùy thuộc vào phân loại CPAM (đường nang lớn hay nang nhỏ) và tuổi thai lúc chẩn đoán. Các lựa chọn này cần được thảo luận kỹ lưỡng với bác sĩ để đánh giá siêu âm.

4.1. Dùng steroid để ngăn ngừa sự phát triển của tổn thương: Các tổn thương đường dẫn đôi khi đáp ứng tốt với steroid, do đó chúng có thể được sử dụng để làm giảm độ nặng của sự phát triển của tổn thương. Việc sử dụng steroid để làm chậm sự phát triển của CPAM có thể ngăn chặn khả năng cần phải phẫu thuật cho thai nhi một số trường hợp.

4.2. Đặt ống dẫn trong nang: Các tổn thương nang lớn chứa dịch có thể được đặt ống dẫn để hút dịch và làm giảm kích thước của khối. Dịch có thể tái lập lại, trong trường hợp này cần đặt shunt ống dẫn. Thủ thuật đặt shunt được thực hiện dưới hướng dẫn của siêu âm. Một trocar nhỏ (kim rung) được đặt qua thành bụng và tử cung mẹ, sau đó đi vào ngực của thai nhi. Shunt được đặt qua trocar vào nang chứa dịch. Mục tiêu là để ống dẫn dịch trong nang vào buồng ối. Shunt này sẽ được duy trì cho đến lúc sinh. Mục tiêu của thủ thuật này là làm giảm kích thước của khối để tránh suy tim thai (phù thai).

4.3. Mẹ bảo thai để chờ đợi CPAM: Mẹ mang thai nhi hiếm khi cần đặt vì các tổn thương của chăm sóc trước sinh. Tuy nhiên, nếu thai nhi không đáp ứng điều trị với các biện pháp trước sinh và có các dấu hiệu sớm của suy tim (phù thai), các chuyên gia sẽ chuyển bệnh nhân đến bệnh viện CPAM trước sinh. Trong khi thai nhi được phẫu thuật cắt bỏ khối CPAM, một phẫu thuật viên dày dặn kinh nghiệm sẽ mổ bụng và tử cung mẹ để cắt khối u từ phổi của em bé. Sau phẫu thuật, thai nhi được đặt vào buồng tử cung để phổi có thể tiếp tục phát triển.

4.4. Phẫu thuật cắt bỏ khối ngay sau mổ sinh: Phẫu thuật hiếm, em bé với tổn thương phổi lớn có thể được sinh an toàn bằng cách mổ lấy thai và ngay lập tức em bé được chuyển vào phòng mổ khác để các bác sĩ phẫu thuật thai nhi cắt bỏ khối. Sau khi khối được cắt bỏ, các bác sĩ nhi sơ sinh sẽ theo dõi các chăm sóc đặc biệt cho em bé.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Phạm Thanh Xuân. (2001). Nghiên cứu bệnh lý lâm sàng của bệnh thiếu hụt nang tụy bẩm sinh trẻ em từ năm 1992-2001. Luận Văn Bác Sĩ Chuyên Khoa II.
2. Cập nhật thông báo cáo Hội nghị chuyên đề hình ảnh Nhi Việt Nam tháng 3/2023.
3. Callen ` Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology, 6 th, Edition By Mary E Norton, MD, 2017.
4. Ch'In, K.Y. and M.Y. Tang. (1949). Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. Arch Pathol (Chic). 48(3): p. 9-221.
5. Children's Hospital of Philadelphia, <https://www.chop.edu/conditions-diseases/congenital-cystic-adenomatoid-malformation-ccam>
6. MacSweeney, F., et al. (2003), An assessment of the expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformations and their relationship to malignant transformation. Am J Surg Pathol. 27(8): p. 46-1139.
7. Priest, J.R., et al. (2009). Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. Pediatr Pulmonol., 44(1): p. 14-30
8. Ramos, S.G., et al. (2007). Bronchioloalveolar carcinoma arising in a congenital pulmonary airway malformation in a child: case report with an update of this association. J Pediatr Surg. 42(5): p. 1-4.
9. Wong. A., et al. (2009). Long-term outcome of asymptomatic patients with congenital cystic adenomatoid malformation. Pediatr Surg Int. 25(6): p. 85-479.